

**Über drei Fälle von seltener
Mißbildung am linken Herzen**

Lisa Stechern

Druck : Anneliese Schubert, München 5, Corneliusstraße 21, Telefon 221777

Digitized by the Internet Archive
in 2026

ÜBER DREI FÄLLE VON SELTENER MISSBILDUNG AM LINKEN HERZEN

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfasst und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Lisa Stechern
aus Hamburg-Harburg

München 1959



5349/60

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent:	Privat-Dozent Dr. B. STAMPFL
Korreferent:	Professor Dr. W. BÜNGELER
Dekan:	Professor Dr. H. SCHWIEGK

Tag der mündlichen Prüfung: 15.10.1959

Bei einer statistischen Übersicht der Veröffentlichungen gewinnt man den Eindruck, dass die Stenosen und Atresien des linken Herzens viel seltener zu sein scheinen als gleiche Veränderungen im Bereich der rechten Hälfte des Ohrkanals. Es finden sich nur einzelne Fälle beschrieben, in denen eine völlige Obliteration des Mitralostiums vorlag. In einer 1944 von BAUER und ASTBURY an Hand von Maude Abott's Atlas aufgestellten Statistik werden unter 1000 untersuchten einschlägigen Fällen der Weltliteratur 11 von Mitralstenose bzw. -atresie gegenüber 19 von Trikuspidalstenose und -atresie gefunden. - LARGE, der seine eigenen Beobachtungen nach MÖNCKEBERGS Theorie des "atrio-ventricular septal shift-to-the-left" erklärt, spricht von 32 Fällen, welche er im Schrifttum entdeckt hat und zu denen er 2 eigene Fälle hinzurechnet. - HARRIS und FARBER erwähnen die Zahl von 25 Fällen.

Wie BREDT annimmt, besteht dieses zahlenmässige Verhältnis gegenüber dem häufig beobachteten angeborenen Trikuspidalverschluss jedoch nur scheinbar. "In Wirklichkeit dürfte mancher Fall von Mitralatresie bei ungenauer Betrachtung als Aortenstenose, Cor bi- oder triloculare in der Literatur verzeichnet sein, zumal aus Gründen übersichtlicher Demonstrationsfähigkeit oft peinlichst jeder überflüssige Schnitt vermieden wird."

MÖNCKEBERG vermutet z.B. auch bei dem Fall von DUDZUS, einem "Cor triloculare biatriatum" bei einem 13 Monate alten Mädchen mit gleichzeitiger Transposition der grossen Gefässe in der Wandung der grossen Kammerhöhle einen rudimentären linken Ventrikel.

Eine beschreibende Darstellung a l l e r vorkommenden angeborenen Anomalien des linken Herzens, die auf einer mangelhaften gestaltlichen Entwicklung der Hohlräume und insbesondere der Ostien beruhen, erscheint aus dem oben erwähnten Grunde wohl berechtigt.

Aus dem Institut von Herrn Professor Dr. SINGER in München wurden mir liebenswürdigerweise 3 Sektionsfälle überlassen, welche in die Reihe dieser ausserordentlich seltenen Herzanomalien zu stellen sind und im Folgenden Gegenstand der Betrachtung sein sollen.

Im F a l l I (Sektions-Nr. S 856/57) handelt es sich um eine Stenose des Ostium atrio-ventriculare sinistrum; Stenose der Aorta ascendens bei offenem Ductus arteriosus Botalli und offenem Foramen ovale am Herzen eines

9 Tage alten weiblichen Kindes, das mit den Erscheinungen hochgradiger Cyanose zugrunde gegangen ist.

Aus der *Vorgeschichte* wäre zu erwähnen, dass die Mutter während der Schwangerschaft eine Nephropathie hatte. Es kam zur rechtzeitigen und normalen Spontangeburt. Das Kind verhielt sich in den ersten 8 Tagen unauffällig, hat normal getrunken. Am Abend des 8. Tages wurde es plötzlich asphyktisch.

Klinischer Befund: 8 Tage altes Kind. Körpergewicht: 3150 g, Körperlänge: 51 cm. Starke Cyanose (blauschwarz) mit Schnappatmung. Lidödeme, wächserne Verfärbung der Augenpartie. Hoher Spitzgaumen, trockene rissige Lippen. Untertemperatur. Lautes, giessendes, die ganze Systole ausfüllendes Geräusch besonders im 2./3. ICR links, fragliches Diastolikum, unregelmässiger Puls, insuffizienter Kreislauf. Über den Lungenunterfeldern feinblasige, klingende RGs. Bauch gebläht. Leber um gut 3 Querfinger vergrössert, derb.

Diagnose: Congenitales Vitium cordis mit Dekompensation, Asphyxie, fragliche Pneumonie.

Verlauf: Trotz Sauerstoffbeatmung, Kreislaufmitteln und antibiotischer Schutz geringe, vorübergehende Besserung. Exitus durch Herzversagen bereits am folgenden Tage.

Anatomische Diagnose: (laut Sektionsbericht vom 4.12.1957 seziiert von Dr. BLINZINGER)

Connatales Vitium cordis; Stenose des Ostium atrio-ventriculare sinistrum; Stenose der Aorta ascendens; weite Art. pulmonalis; offener Ductus arteriosus Botalli; offenes Foramen ovale.

Rudimentär angelegter linker Ventrikel.

Kleine, stenosierte Valvula bicuspidalis mit zwei vollständig ausgebildeten Segeln.

Sehr kleine, unvollkommen ausgebildete Aortenklappen.

Englumige, kaum sondendurchgängige Aorta ascendens.

Weiträumiger rechter Ventrikel.

Regelrechte Trikuspidal- und Pulmonalklappen.

Weitlumige Art. pulmonalis.

Weit offener Ductus arteriosus Botalli.

Weit offenes Foramen ovale.

Normale Weite und regelrechter Verlauf des Arcus aortae und der Aorta descendens nach Einmündung des Ductus arteriosus Botalli.

Starke Blutfülle der Lungen. Lungenschwimmprobe aus den ventralen Randbezirken positiv, aus allen anderen Partien negativ.

Hist.: Hochgradige Hyperämie aller Blutgefässe einschliesslich der Kapillaren mit Austritt von Erythrocyten in das Interstitium und stellenweise auch in die Alveolarlumina. Ausfüllung fast sämtlicher Alveolen mit einer wenig eiweissreichen Ödemflüssigkeit, sowie mit desquamierten Epithelien.

Vikariierende Blähung vereinzelter Alveolen. Geringgradige subpleurale Hämorrhagien.

Grosse gestaute Leber.

Hist.: Hochgradige Stauungshyperämie. Vereinzelte lockere Rundzelleninfiltrate in den periportal Feldern. Keine Reste foetaler Hämopoese.

Grosse gestaute Milz.

Hist.: Stauungshyperämie. Keine Reste foetaler Hämopoese.

Stauung und deutliche Renculizeichnung beider Nieren.

Am Magen-Darmtrakt, an der Gallenblase und an den durchgängigen extrahepatischen Gallengängen, sowie Pankreas keine pathologischen Veränderungen.

An den ableitenden Harnwegen, sowie an den Geschlechtsorganen keine pathologischen Veränderungen.

Thymus und Schilddrüse ohne auffälligen Befund.

Postmortale Autolyse des Nebennierenmarks.

Gut 1-markstückgrosses, ohrenförmiges, flaches subperiostales Hämatom (Cephalohaematoma externum) über dem vorderen oberen Quadranten des linken Os parietale.

Keine Verletzung der Falx cerebri oder des Tentorium cerebelli.

Hyperämie des Cerebrums und der Meningen.

Kein Kernikterus.

Kein Anhalt für foetale Erythroblastose oder connatale Lues.

Zeichen der Reife:

Körpergewicht: 3150 g.

Körperlänge 51 cm.

Grosse Labien bedecken kleine;

Finger- und Zehennägel schliessen mit den Kuppen ab;

Lanugobehaarung nur am Rücken;

knorpelige Ohr- und Nasenmuscheln.

Abgesehen von Zeichen deutlicher Stauung im Bereich der Lungen, Leber, Milz und Nieren wurde demnach bei der Obduktion der auffälligste Befund am Herzen erhoben, charakterisiert durch einen weiträumigen rechten Ven-

trikel, der fast den gesamten Herzraum einnahm, während die ganze linke Herzhälfte auch im Hinblick auf die Klappenanzahl und -anordnung zwar formgerecht, aber gleichsam "en miniature" angelegt zu sein schien.

Über den Blutkreislauf lässt sich an Hand der beigegeführten schematischen Zeichnung in wenigen Worten das Wesentliche sagen:

Infolge der Stenose der Bicuspidal- und Aortenklappen, sowie der Englumigkeit des zugehörigen aufsteigenden Gefässes war der linke Ventrikel praktisch aus dem Kreislauf ausgeschaltet. Ein postnatales Leben war in diesem Fall nur durch das Offenbleiben des Foramen ovale und des Ductus arteriosus Botalli möglich, d. h. das aus den Lungenvenen kommende arterialisierte Blut gelangte zum grössten Teil durch das offene Foramen ovale in den rechten Vorhof und von dort vermischt mit venösem Blut, über die rechte Kammer, die Art. pulmonalis, auf dem Weg durch den weit offenen Ductus arteriosus Botalli in den absteigenden Ast der Aorta bzw. in die Kopf- und Armgefässe. Der enge aufsteigende Aortenast hatte in diesem Fall m. E. nur die Aufgabe, mit rückläufigem Strom aus der A. anonyma die Coronarien zu versorgen.

Während der Foetalzeit genügte der rechte Ventrikel vollkommen, um den Kreislauf aufrecht zu erhalten. Da ja den Lungen, solange die Placenta den Gasaustausch vollzog, kaum Blut zugeführt zu werden brauchte, konnte durch den Ductus arteriosus Botalli genügend Blut in die absteigende Aorta und in die Kopf- und Armgefässe gelangen. Im Moment jedoch, wo die Lungen den Gasaustausch übernahmen und damit grössere, jetzt arterielle Blutmengen in den linken Vorhof kamen, war das Foramen ovale nicht gross genug, um eine Stauung in der Lunge zu verhindern. Dazu kam die Mischung von arteriellem mit venösem Blut im rechten Vorhof, deren schliessliche Folge Cyanose und Erstickung waren.

Auch F a l l II (Sektions-Nr. S 867/57) zeigt ein vielfach missgestaltetes Herz eines 8 Tage alten Mädchens mit einer Atresie des Ostium atrio-ventriculare sinistrum, Ventrikelseptumdefekt, offenem Foramen ovale, offenem Ductus arteriosus Botalli und Aortenisthmusstenose.

A n a m n e s e: Nach Angabe der Mutter war bereits das erste Kind 8 Tage nach der Geburt an Kreislaufversagen gestorben. Der Säugling kam schon in moribundem Zustand in die Klinik. Es bestanden die Zeichen einer schweren Kreislaufinsuffizienz. Trotz der sofort einsetzenden Herz- und Kreislauftherapie trat der Exitus innerhalb von 24 Stunden nach der Aufnahme ein.

Anatomische Diagnose: (laut Sektionsbericht vom 12.12.57, seziiert von Dr. BLINZINGER)

Vitium cordis connatale: Atresie des Ostium atrio-ventriculare sinistrum; Ventrikelseptumdefekt; offenes Foramen ovale; offener Ductus arteriosus Botalli; Aortenisthmusstenose.

Rudimentärer, engräumiger linker Ventrikel.

Fehlen einer Verbindung zwischen linkem Vorhof und linkem Ventrikel.

Aplasie der Valvula bicuspidalis mitralis.

Kleine- hypoplastische Aortenklappen.

Englumige Aorta ascendens; hochgradige Stenose des Arcus aortae zwischen Abgang des Truncus brachiocephalicus und Abgang der Arteria carotis communis sinistra (foetale Form der Aortenisthmusstenose);

normale Weite und regelrechter Verlauf der Aorta descendens.

Grosser, weiträumiger rechter Ventrikel.

Regelrechte Trikuspidal- und Pulmonalklappen.

Weitlumige Arteria pulmonalis.

Offener Ductus arteriosus Botalli.

Knapp bleistiftdurchgängiger Ventrikelseptumdefekt im Bereich der Pars membranacea.

Weit offenes Foramen ovale.

Blutfülle der Lungen. Lungenschwimprobe aus den ventralen Randpartien positiv, aus allen anderen Abschnitten negativ.

Hist.: Hochgradige Hyperämie aller Blutgefässe einschliesslich der Kapillaren. Ausfüllung der Alveolarlumina mit einer wenig eiweissreichen Ödemflüssigkeit, sowie mit abgeschilferten Epithelien. Austritt von Erythrocyten in das Interstitium und stellenweise in die respiratorischen Lungenabschnitte. Wandverdickung der mittleren und kleineren arteriellen Blutgefässe.

Stauung der Leber.

Hist.: Hochgradige Stauungshyperämie. Ganz vereinzelt kleine Herde foetaler Hämpoese.

Stauung der Milz.

Hist.: Hochgradige Stauungshyperämie. Wenige Reste foetaler Hämpoese.

Magen-Darmtrakt, Pankreas, sowie Gallenblase und durchgängige extrahepatische Gallengänge ohne pathologischen Befund.

Stauung und deutliche Renculizeichnung der Nieren.

An den ableitenden Harnwegen und an den Geschlechtsorganen keine pathologischen Veränderungen.

Geringgradige Vergrösserung der Schilddrüse.

Normal grosser Thymus.

Ausreichender Lipoidgehalt der Nebennierenrinde.

Kein Anhalt für foetale Erythroblastose oder connatale Lues.

Zeichen der Reife:

Körpergewicht: 2650 g.

Körperlänge: 49 cm.

Keine Lanugobehaarung.

Fingernägel überragen Kuppen.

Grosse Labien bedecken kleine.

Auf Wunsch keine Schädelsektion.

Wie im ersten Fall war an diesem Herzen die Gleichzeitigkeit mehrerer Formabweichungen von Bedeutung für die Lebensfähigkeit des Kindes. Durch den Ventrikelseptumdefekt, das offene Foramen ovale und den offenen Ductus arteriosus Botalli wurde ein Kreislauf des Blutes und die Versorgung der Peripherie erst möglich. Das arterielle Blut aus den Lungenvenen floss wegen der fehlenden Verbindung zwischen linkem Vorhof und linker Kammer wiederum durch das Foramen ovale in den rechten Vorhof, wurde dort vermischt mit venösem Blut aus der Vena cava cranialis und caudalis und in die rechte Kammer weitergeleitet. Dort teilte sich der venös-arterielle Strom, um über die Art. pulmonalis in die Lunge und weiter durch den offenen Ductus arteriosus Botalli in die Aorta descendens zu gelangen, bzw. die Kopf- und Armgefäße der linken Seite zu versorgen, und zum anderen Teil durch den Ventrikelseptumdefekt, auf dem Weg über die englumige Aorta die Coronarien und die rechten Kopf- und Armgefäße zu speisen. (Siehe schematische Abbildung II).

Der zunehmend grösser werdende Druck im linken Vorhof, die Rückstauung und der mangelnde Sauerstoff im grossen Kreislauf (infolge Mischung von arteriellem mit venösem Blut) müssen auch bei dieser Missbildung allmählich zum Tode geführt haben.

Im F a l l III (Sektions-Nr. 728/58) wurde bei der Obduktion eines 4 1/2 Monate alten männlichen Kindes am Herzen der folgende Befund erhoben:

Connatale Mitralatresie, reitende Aorta bei hohem Ventrikelseptumdefekt, Hypertrophie des rechten Ventrikels, Fehlanlage der Pulmonalklappe, offenes Foramen ovale.

A n a m n e s e: Das am 12. 6. 58 geborene Kind kam gleich nach der Geburt wegen Trinkschwäche und Cyanose zur stationären Aufnahme. Damals wurde ein Herzfehler diagnostiziert (Fallot ?).

Anfang Oktober erneute stationäre Einweisung wegen eines hartnäckigen, weisslichen, girlandenförmigen Zungenbelages. Das Röntgenbild zeigte eine starke Dilatation des rechten Ventrikels mit angehobener Herzspitze. Über allen Ostien ein starkes Systolikum.

Es wurde ständig Cedilanid gegeben. Der Zustand verschlechterte sich zunehmend. Das Kind hatte ein blass-blaues Aussehen. Atemfrequenz 76/Min.

Tod durch akutes Herz- und Kreislaufversagen am 4.11.58. Das Kind hätte auch Kontakt mit interstitieller Pneumonie gehabt.

Anatomische Diagnose: (laut Sektionsbericht vom 12.11.58, seziiert von Dr. MOORMANN)

Connatale Mitralatresie, reitende Aorta bei hohem Ventrikelseptumdefekt, Hypertrophie des rechten Ventrikels, Fehlanlage der Pulmonalklappe, offenes Foramen ovale.

Verschluss des Ostium atrioventriculare sinistrum durch ein dünnes Häutchen; völliges Fehlen der beiden Segelklappen und der zugehörigen Sehnenfäden und Papillarmuskeln.

Etwa bleistiftgrosser, hoher Ventrikelseptumdefekt.

Auf dem Septum interventriculare reitende und mit dem rechten und linken Ventrikel in Verbindung stehende Aorta mit deutlicher Ausweitung des Lumens im Bogenteil.

Hochgradige Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels mit bis zu 0,75 cm dicker Wand- und deutlich vorspringender Trabekelmuskulatur.

Weiter, wandmuskelstarker rechter Vorhof.

Verwachsung der Sehnenfäden der Cuspis dorsalis mit dem dorsalen Wandmuskel des rechten Ventrikels.

Sehr kleiner, muskeldünnere linker Ventrikel mit spaltförmiger, enger Herzhöhle.

Geringgradig erweiterter linker Vorhof mit fast völliger Ausfüllung von wandadhaerenten Thromben. Regelrechte Einmündung der Lungenvenen.

Griffelddurchgängiges Foramen ovale mit wulstförmiger Verdickung des unteren Randes auf der linken Vorhofseite.

Vom rechten Ventrikel regelrecht abgehende, etwas lumenenge A. pulmonalis. Anlage nur einer grossen Taschenklappe.

Obliteration des Ductus arteriosus Botalli.

Hist.: Normales Herzparenchym mit geringgradiger Vermehrung eines zellreichen interstitiellen Bindegewebes im rechten Herzmuskel.

Helle, überventilierte, stark lufthaltige Lungen.

Hist.: Hochgradige Erweiterung der Alveolen. Stark erweiterte blutgefüllte Kapillaren; teilweise geringgradige Erythrocyten- und desquamierte Alveolarepithelansammlungen in den Alveolen.

Vermehrung des collagenen perivasalen und des zellreichen interstitiellen Bindegewebes.

Bronchitis und Bronchiolitis catarrhalis mit Ausfüllung der Bronchien und Bronchiolen mit zäh-flüssigen, schleimigen Massen, von einzelnen Leukocyten durchsetzt.

Blutreiche, normal grosse Milz.

Leicht gelbliche Verfärbung der Leber mit deutlicher Lappchenzeichnung auf der Schnittfläche.

Hist.: Geringgradige, klein- bis grosstropfige zentrale Parenchymverfettung. Durchgängige extrahepatische Gallenwege.

Am Magen-Darm-Trakt keine pathologischen Veränderungen.

Deutliche Renculizeichnung und Rinden-Markzeichnung der Nieren.

Keine pathologischen Veränderungen an den ableitenden Harnwegen und den Genitalien.

Keine pathologischen Veränderungen am Gehirn und seinen Häuten.

Reduzierter Ernährungszustand.

Da die veränderten Kreislaufverhältnisse ganz ähnlich denen der beiden vorher beschriebenen Fälle waren, soll im Einzelnen nicht mehr näher darauf eingegangen werden. Auch in diesem Beispiel (Schema III) war der linke Ventrikel infolge des völligen Verschlusses des Mitralostiums für den Kreislauf bedeutungslos geworden. Es handelte sich also funktionell wiederum um ein "Cor triloculare biatriatum" (MÖNCKEBERG). Auf Grund ihrer reitenden Position über dem hohen Ventrikelseptumdefekt übernahm die Aorta für die Peripherie gemischt arteriell-venöses Blut, was wie die Erfahrung gezeigt hat, für die Lebensdauer des betroffenen Menschen an sich schon ein gefährdendes Moment bedeutet und in diesem besonderen Fall durch das Hinzutreten eines sekundären Infektes zum völligen Versagen des Kreislaufes führen musste.

DISKUSSION

Da der Formenreichtum der Entwicklungsstörungen des Herzens und der benachbarten grossen Gefässe eine eingehende Kenntnis der normalen Formwerdung verlangt (schon ASCHOFF bezeichnete die Lehre von den Missbildungen als ein Stück angewandter Entwicklungsgeschichte), sei es mir gestattet, zum besseren Verständnis der Aetiologie der zu besprechenden Störungen einige entwicklungsgeschichtliche Daten vorzuschicken. Sie sollen in der Hauptsache die Verhältnisse der Scheidewandbildung von Truncus, Vorhöfen und Ventrikeln, sowie die Bildung der Seminularklappen veranschaulichen und werden in Anlehnung an das Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte von CLARA und an die Darstellung von PERNKOPF und WIRTINGER geschildert.

Schon am geraden Herzschlauch, der aus einem myoepikardialen Mantel und einem äusserst dünnwandigen endokardialen Rohr besteht, zeigen sich an der Oberfläche der rechten und linken Hälfte ("Antimeren" nach PERNKOPF und WIRTINGER) gewisse Unterschiede. Es finden sich Einschnitte, die die einzelnen Abteilungen der Herzanlage, die sog. "Metamere", d.h. Atrium, Ventrikelabschnitt und Bulbusröhre voneinander abgrenzen. In der Folgezeit kommt es durch Formänderungen der beiden Antimeren zu einer deutlichen Asymmetrie derselben. Der Herzschlauch erscheint bald darauf bajonettförmig abgebogen. Dies ist die Einleitung der S-förmigen Herzschleifenbildung. Es kommt zur Schleifentorsion in 2 entgegengesetzten Verdrehungen in der Gegend des Ohrkanals und des proximalen Bulbusrohrabschnittes (PERNKOPF und WIRTINGER). Die distale Bulbusrohrpartie bleibt von der Verdrehung unberührt, ebenso der jetzt noch kurze Truncus.

In der II. Phase kommt es zu einer Torquierung ("Drallung" nach P. und W.) des Truncus und des Bulbus. Zum Unterschied zur ersten Phase wird diese Drehung als Ventildrehung, die ganze Bewegung als Bulbustruncustorsion bezeichnet. Gleichzeitig findet ein starkes Längenwachstum des Truncus und seine Aufteilung in Aorta und Pulmonalis statt durch Bildung des Septum aortipulmonale.

Vorher, etwa am 21. Tage, beginnt die Entwicklung des Vorhofseptums. Es wird aus 3 Septen gebildet, dem Septum primum, dem Septum secundum und dem Septum spurium. Von oben wächst das Septum primum nach unten. Es lässt zwischen seinem freien Rande und dem ursprünglichen Ostium atrioventriculare das Ostium primum erkennen, das durch das Weiterwachsen des Sep-

tum primum verschlossen wird. Mit dem Kleinerwerden des Ostium primum vergrößert sich das Ostium secundum, das spätere Foramen ovale. Das Septum spurium, das ist die Leiste, zu der sich die rechte und linke Sinusklappe der unteren Hohlvenenmündung vereinigen, ist bereits vorhanden, während sich das Septum primum bildet. Zusammen mit dem Septum secundum bildet das Septum spurium den späteren Limbus fossae ovalis. Das Septum secundum wächst etwa in der 3. Woche von der oberen Vorhofswand als eine halbmondförmige Leiste hervor.

In der 4. Woche beginnt sich das Septum ventriculorum auszubilden. Äusserlich ist diese Stelle schon in der 2. Woche durch den Sulcus interventricularis oder Sulcus interampullaris gekennzeichnet. Dadurch wird der Ventrikel in 2 Ampullen, in die Pro- und Metaampulle zerlegt. Entsprechend dem Sinus interventricularis springt in das Innere eine ringförmige Leiste vor, aus der das Septum ventriculorum proprium hervorgeht, das den grössten Teil der eigentlichen Kammerscheidewand bildet. Das Septum ventriculorum proprium wächst in einer leichten Spirale aufwärts und halbiert das Foramen atrioventriculare commune (Ohrkanal). Bis zur Verwachsung des Septum i. v. mit dem Septum bulbi besteht über dem oberen Rand des Septum i. v. eine Lücke, das Foramen interventriculare primum. Durch die Verschmelzung des Septum i. v. mit den beiden Endokardkissen des Foramen atrioventriculare commune kommt es zur Verbindung des linken Vorhofs mit der linken Kammer, des rechten mit der rechten Kammer. Am oberen konkav ausgehöhlten Rande des Septum i. v. besteht nach dem Bulbus arteriosus zu dann ein Foramen i. v. secundum, das erst relativ spät, nämlich kurz vor der Geburt, durch eine vom Septum bulbi vorwachsende Membran verschlossen wird. Diese Membran heisst Pars membranacea septi, da sie aus dem rein bindegewebigen Septum bulbi besteht und keine Muskelfasern enthält zum Unterschied vom übrigen Teil der Kammerscheidewand. Das Ausbleiben der zuletzt erwähnten Verbindung zwischen Bulbusseptum und Kammerscheidewand ist hinsichtlich des Offenbleibens des Ventrikelseptums bei der Betrachtung der Aortenstenosen von grosser Bedeutung.

Das Septum aortico-pulmonale entsteht in der 6. - 7. Woche. Es setzt sich zusammen aus dem Septum aortico-pulmonale trunci, dem Septum aortico-pulmonale bulbi distale (Septum bulbi distale) und dem Septum aortico-pulmonale bulbi proximale (Septum bulbi proximale). Im proximalen Bulbusabschnitt bilden sich "2 proximale Bulbuswülste, welche spiralig an der Innenfläche des Bulbus von der vorderen bzw. hinteren Wand des Kammerendes des Bulbus distalwärts zur linken hinteren bzw. zur rechten vorderen Bulbuswand verlaufen." (CLARA)

Im distalen Bulbusabschnitt entwickeln sich 4 "distale Bulbuswülste", 2 kleinere und 2 grössere. Die beiden grösseren distalen und die beiden proximalen Bulbuswülste vereinigen sich in den beiden Bulbusabschnitten. So entsteht das Bulbusseptum als mediale Scheidewand.

Gleichzeitig bildet sich im Truncus arteriosus zwischen 5. und 6. Kiemenarterienbogen ein "spornartiges Septum", welches gegen den Bulbus vorwächst und so den Truncus in Aorta und Pulmonalis aufteilt. Die sich entgegenwachsenden Wülste der Scheidewand erfahren mit der Torsion des Truncus und Bulbus ebenfalls eine Verdrehung, und dadurch kommt es zum Anschluss der Aorta an die linke Kammer und der Pulmonalis an die rechte Kammer.

Die Bildung der Seminularklappen soll in folgender Weise vor sich gehen: die ventralen Abschnitte der beiden grösseren distalen Bulbuswülste oder Endokardkissen fallen der A. pulmonalis zu, die dorsalen der Aorta. Ausserdem bekommt jedes Gefäss noch einen der beiden kleineren distalen Bulbuswülste zugeteilt, sodass die Pulmonalis einen ventralen und zwei seitliche und die Aorta einen dorsalen und zweiseitliche Wülste zeigt. Die proximalen Abschnitte dieser Wülste werden taschenförmig ausgehöhlt und bilden dann die Seminularklappen. Die distalen Abschnitte sind inzwischen niedriger geworden und schliesslich ganz verschwunden.

Die Frage, wie es zur Entstehung missgebildeter Herzen kommt, ist bereits seit hundert Jahren häufig diskutiert worden, und es entstanden im Laufe der Zeit verschiedene Theorien über die Aetiologie der Herzanomalien. Ein Teil der Forscher vertrat die entwicklungsgeschichtliche, ein anderer die entzündliche Genese. Zwischen beiden traten einzelne Autoren vermittelnd hervor, die beide Anschauungen gelten liessen. Der Kausalitätsfrage stellte man die Frage nach der "Terminationsperiode", dem Zeitpunkt des Auftretens der Missbildungen, gegenüber, um auf diesem Wege das Problem der Genese aufhellen zu können. Aber obgleich das umfangreiche Schrifttum über die Herzmissbildungen zahlreiche Erklärungsversuche für ihr Zustandekommen gibt, ist eine allgemein gültige Klärung der Aetiologie bis heute noch nicht gefunden worden.

1749 erschien das erste Buch über den Bau des Herzens von SENAC. Er fasste darin die Herzmissbildungen als Spiele der "intelligence formatrice" auf. MECKEL (1802) sah in den Herzanomalien eine Hemmungsmissbildung, also ein Stehenbleiben auf einer frühen Stufe der Entwicklung.

BARDELEBEN veröffentlichte 1851 einen Fall von isolierter kongenitaler Aortenstenose und gab als Ursache eine adhäsive Entzündung des Ostium arterio-

sum des linken Ventrikels an, "welche sich zu einer Zeit entwickelte, wo alle einzelnen Teile des Herzens schon in bleibender Weise fertig gebildet, aber noch sehr klein waren; vielleicht im 3. Monat". Seitdem wurden bei den Stenosen sehr oft entzündliche Prozesse als Ursache in den Vordergrund gestellt.

FISCHER - WASELS (1911) und WILLER und BECK (1932) bewiesen durch histologische Untersuchung entsprechender Herzen, dass die fetale Entzündung, in verschiedenen Variationen, tatsächlich Ursache für das Entstehen in ihrem Fall kongenitaler Aortenstenosen sein kann.

RAUCHFUSS war der Ansicht, dass die Aortenstenose durch anormale Lage des Septum trunci entstände. Er glaubte, das Septum trunci würde zu weit nach hinten und rechts verlagert, sodass eine weite Pulmonalis und eine zu enge Aorta gebildet würde. Ferner könne das Truncusseptum dadurch nicht die normalen Beziehungen zum Kammerseptum eingehen. Es käme so zur Verschmelzung des Septum ventriculorum mit dem rechten hinteren Abschnitt des Truncus und damit bliebe dann "entweder ein Defekt des hinteren Teiles des vorderen Septums als eine dem normalen Aortenostium adäquate Lücke bestehen, oder das Kammerseptum sei nur ganz rudimentär als eine zur Herzspitze im gemeinsamen Kammerraum gelagerte Muskelleiste oder sie selbst gar nicht angedeutet". Nach der Ansicht von RAUCHFUSS soll also bei den Stenosen entwicklungsgeschichtlicher Genese stets ein Septumdefekt vorhanden sein. Bei geschlossenem Septum nahm RAUCHFUSS eine entzündliche Genese der Aortenstenose an. Er war der Meinung, dass die Endokarditis fetalis - im Gegensatz zur Anschauung ROKITANSKYS - im linken Herzen nicht seltener wäre als im rechten.

Auch VIERODT rechnete die Aortenstenose ohne Septumdefekt, falls keine anderen Missbildungen im Körper vorhanden waren, zu den auf entzündlicher Basis entstandenen Fällen. Er schätzte ihre Zahl auf das Dreifache der mit Septumdefekt einhergehenden Stenosen.

Ebenso vertrat ROKITANSKY zunächst die Bedeutung der primären Entzündung. Später misst er in seinem Werk "Die Defekte der Scheidewände des Herzens" die Hauptbedeutung einer Fehlentwicklung bei und belässt der fetalen Endokarditis ein sekundäres Moment.

MOENCKEBERG erwähnte ebenfalls die Möglichkeit der sekundären Entzündung aus der Anschauung heraus, dass missgebildete Teile als locus minoris resistentiae für entzündliche Vorgänge prädisponiert seien.

Auch ROBINSON, KREYSIG, VIERODT und HERXHEIMER betonten die mögliche Kombination zwischen Missbildung und Entzündung.

Als Ursache der fetalen Endokarditis wird in der Literatur beschrieben: einmal das Übertreten von Toxinen der Mutter (z.B. bei Gelenkrheumatismus) auf das, in utero befindliche Kind und zum anderen eine aseptische Entzündung am fetalen Herzen selbst. Nach Untersuchungen von FISCHER - WASELS treten Entzündungen des Herzens in der ersten Zeit des intrauterinen Lebens sehr selten auf, da "eine Art Immunität des embryonalen Gewebes gegenüber der Wirkung von Infektionsgiften" bestehe. - Auch BUHL vertrat die Auffassung, dass eine fetale Endokarditis immer aus späterer, eine Entwicklungsanomalie des Herzens aus früher Fetalzeit stamme.

So kam man zu der Ansicht, dass die Mehrzahl der angeborenen Herzanomalien nicht auf fetaler Endokarditis beruht, sondern echte Hemmungsmissbildungen darstellt. MOENCKEBERG betrachtete als wesentliche Ursache der Aortenstenose die isolierte Septumdeviation.

SPITZER erklärte die Verengerungen durch atavistische Detorsion bedingt. In den von ihm aufgezeigten Fällen handelt es sich aber stets um solche, die ausser der Stenose gleichzeitig eine Detorsion aufweisen, also Sonderfälle darstellen (nach DOERR).

Nach BREDT werden die Stenosen als Ausdruck einer Atrophie der antimeralen Metamere gedeutet.

Dieser Meinung schliesst sich auch in jüngster Zeit DOERR an, der über die Bredtsche Auffassung hinaus aber auch die Septumdeviation als formalgenetisches Prinzip dann anerkennt, wenn eine Verlagerung eines Coronarostiums in die Pulmonalis stattgefunden hat, oder wenn das stenosierte Ostium nur zwei Semilarklappen besitzt. DOERR hält theoretisch auch die Gleichzeitigkeit von Septumdeviation und Atrophie als Ursache der Stenose für möglich.

Kurz erwähnen möchte ich noch den Versuch BENEKES (1921, 1927), der die Blutströmung und die damit verbundenen Wirbelbildungen sowohl für die Gestaltung des normalen Herzens als auch für die Entstehung der Herzanomalien, also auch der Stenosen und Atresien, verantwortlich machen wollte. Stenose der Klappen und Atrophie der zugehörigen Herzmuskelabschnitte und Gefässstämme sind nach seiner Meinung "die gleichzeitigen und gleichwertigen Folgen einer primären Stromanomalie in dem Sinne einer verminderten funktionellen Inanspruchnahme; fehlt der Strom, so bleiben Muskel- und Gefässentwicklung zurück, werden die Wirbel unvollkommen, so erfolgen Unvollkommenheiten der Klappenmodellierung."

Aber solche primäre und ausschlaggebende Gestaltkraft des Blutes ist wohl kaum anzunehmen. BREDT stellte dar, dass bei zahlreichen Herzmissbildungen mit "schwersten Ablenkungen der Blutströme" keine entsprechende Auswirkung auf die Innenarchitektur der Herzhöhlen oder Klappen zu finden sei.

Die Theorie der Fehlbildung und Entwicklungshemmung behauptete sich bis heute am stärksten. Sie wurde im Laufe der Zeit durch zwei weitere Gesichtspunkte untermauert:

1. die häufige Kombination verschiedener Herzanomalien und
2. das gleichzeitige vermehrte Auftreten sonstiger Missbildungen desselben Körpers.

Auf Grund dieser verschiedenen Meinungen und Erkenntnisse kann auch bei der genetischen Deutung der hier beschriebenen Fälle I - III nichts Endgültiges gesagt werden.

Im Fall I möchte ich aber annehmen, dass es sich im Sinne der Theorie von BREDT um eine kombinierte Wachstumshemmung der linkskammerigen und aortalen Antimere des ventriculobulbären - truncalen Herzabschnittes handelt.

Es wird zwar in der Vorgeschichte ein Infekt der Mutter während der Schwangerschaft erwähnt, und da bei der Obduktion des Kindes keine histologische Untersuchung des Herzmuskels und der Herzklappen vorgenommen wurde, sind entzündliche Prozesse nicht mit Sicherheit auszuschliessen. Gegen die Annahme einer fetalen Entzündung spricht jedoch erstens das Vorhandensein mehrerer Entwicklungsfehler. Nach RAUCHFUSS gilt als Kriterium für die Einreihung eines angeborenen Aortenfehlers in die Kategorie der fetalen Endokarditis oder die der Bildungsanomalie das Fehlen oder Auftreten anderer Missbildungen am Herzen.

Zweitens ist nach der Grösse des linken Ventrikels und dem Verhalten beider Kammern zueinander der Beginn der Erkrankung wohl bereits in die frühe Fetalperiode zu verlegen, denn nach der Meinung von RAUCHFUSS ist die Höhle der linken Kammer umso kleiner und rudimentärer, je früher die Verengering des Aortenostiums eingetreten ist. Der rechte Ventrikel sei bei Stenosen und Atresien aus früheren Fetalperioden mehr allgemein vergrössert, während bei Stenosen des Aortenostiums aus mittlerer Fetalzeit ein "supplementärer, recessusähnlicher Raum zu finden ist, der sich von der rechten Kammerhöhle aus nach links unter den stark verkleinerten linken Ventrikel hin erstreckt".

Die Auffassung B. FISCHERs, dass fetale Infektionen nur in den letzten Schwangerschaftsmonaten auch zu fetalen Erkrankungen führen, lässt es nach dem

Vorhergesagten in diesem Fall unwahrscheinlich erscheinen, dass die Missbildungen am Herzen einem Entzündungsprozess ihre Entstehung verdanken.

Die MOENCKEBERGsche Theorie von der Septumdeviation ist in dem vorliegenden Fall mit den gleichen Argumenten abzulehnen, die BREDT für seine Beobachtungen anführt:

1. müsste bei einer Abweichung des Septum bulbi et trunci nach links das eine Gefässostium ein Mehr an Klappenbildungsmaterial erhalten haben, während das andere nicht nur in der Menge, sondern auch in der Form der Klappen schwerste Störungen aufzuweisen hätte. Im Fall I sind jedoch die halbmondförmigen Klappen der Pulmonalis regelrecht ausgebildet und gehörig in der Form, ebenso finden sich am Aortenostium 3 gesonderte Klappen, wenn auch in Miniaturausgabe.
2. Die Kranzgefäße entspringen aus dem Anfangsteil der hochgradig verengten Aorta und nicht etwa aus dem Klappensinus der Pulmonalis, in die sie bei ungleicher Teilung des Truncus arteriosus communis verlagert sein müssten.
3. MOENCKEBERG erklärt die Hypotonie der zu dem stenosierten Gefäss gehörigen Kammer ebenfalls durch eine Deviation, nämlich die des Septum interventriculare. Eine unterschiedliche Aufteilung am typischen und in seinen Regionen abgrenzbaren Innenrelief der Herzkammern, welche die notwendige Folge einer solchen Verschiebung sein müsste (Wandteile der linken Kammer müssten in der rechten gesehen werden), werden aber nicht beobachtet. Es findet sich zwar ein vergrößerter, jedoch wohlgebauter rechter Hohlraum.
4. Die Ausdehnung der Aortenstenose über das Gefässrohr bis zur Einmündung des Ductus arteriosus Botalli lässt sich nicht durch eine Scheidewandverlagerung erklären, weil sie über den Bereich des Truncusseptums hinausgeht. Wahrscheinlich handelt es sich dabei wohl um die Anpassung des Arterienrohres an die veränderten Kreislaufverhältnisse infolge der Ostiumstenose, denn von der Stelle ab, wo dem Gefäss durch den weit offenen Ductus arteriosus Botalli wieder eine entsprechende Blutmenge zugeführt wird, finden wir ein weites Lumen und nicht wie bei einer Verschiebung der Truncuswand zu erwarten wäre, eine völlige Atresie bzw. Agenesie der Aorta.
5. Es liegt keine Transposition der grossen Gefässe vor, welche bei MOENCKEBERG als Hauptkriterium für die Wandverschiebung angegeben ist.
6. Abgesehen von diesen Einzelgesichtspunkten lässt sich vor allem die kombinierte Missbildung einer Stenose des ganzen linken Herzens durch ein Ab-

weichen der Scheidewände nicht verständlich machen. BREDT wendet sich dagegen mit der Begründung, man könne kaum annehmen, dass sich die abgewichenen Scheidewände am falschen Ort zu einem völlig normalen, sinnvollen Gebilde vereinigen.

Die Annahme, dass die ganze linke Herzhälfte primär unterentwickelt angelegt wurde und vielleicht auch einer gewissen sekundären Atrophie anheimgefallen ist, hat nach diesen Überlegungen in meinem Fall I wohl die grösste **Wahrscheinlichkeit**. Dieser Vorgang ist nach BREDT Ausdruck eines allgemeinen teratogenetischen Prinzips, welches darin besteht, dass die Entwicklungskraft und Wachstumspotenz der einen Herzantimere unabhängig von der der anderen ist. "Dabei können Unterentwicklungen mehrerer aufeinanderfolgender Herzsegmente übereinstimmend die gleiche Art der Ausbildung zeigen". Der Grundvorgang im Beispiel I erscheint mir die "umschriebene Wachstums- hemmung isogonaler Teile einer Seitenwand des Herzschlauches" (BREDT), woraus die Mitralstenose, die Aortenostiumstenose und die Hypoplasie des linken Ventrikels resultiert ("Koppelung bei wesensgleichen Entwicklungsstörungen" nach BREDT), während die Stenose des abführenden Aortenrohres, das offene Foramen ovale, der weit offene Ductus arteriosus Botalli und auch die abnorm weite Pulmonalis der Ausdruck eines begleitenden Anpassungsvorganges sind ("Koppelung durch mechanische Kräfte des Blutstroms").

Eine Erklärung für die Entstehung der Gefässtenose der Aorta wurde oben bereits gegeben.

Das Offenbleiben des Foramen ovale, das man wie HERXHEIMER aus verschiedenen Statistiken errechnet hat, in 30 % aller Obduktionen beobachtet, ist hier im Sinne der Persistenz einer fetalen Lücke anzusehen. Es liegt m. E. das sogenannte Lutembacher Syndrom (KAUFMANN) vor, dessen formale Genese ich nach PURKS folgendermassen deuten möchte: infolge der kongenital-primären Mitralstenose kam es zur Blutrückstauung. Das im linken Vorhof schon normalerweise unter einem etwas höheren Druck stehende Blut suchte sich einen Ausweg durch die noch bestehende Lücke des Foramen ovale und verhin- derte dessen Schliessung. Durch Druckerhöhung im rechten Herzen kam es zur sekundären Ausweitung des Foramens. Aus der allmählichen Blutüberfüllung des rechten Ventrikels folgte schliesslich eine Pulmonaldilatation unter dem Bild eines Pseudotruncus pulmonalis.

Das Ausbleiben der funktionell reflektorischen Verengerung und der Obliteration des Ductus arteriosus Botalli ist ebenfalls durch die veränderten Blutdruck- verhältnisse bei der vorliegenden kombinierten Missbildung des linken Herzens

zu erklären. Während in der Fetalzeit der Blutdruck in der Pulmonalis grösser ist als in der Aorta, folgt nach der Geburt allmählich eine Umstellung. Die Zeitspanne, die zwischen dem Erreichen von Druckgleichheit zwischen Aorta und Pulmonalis und dem anhaltenden Überwiegen des aortalen Blutdruckes über den pulmonalen gelegen ist, ist die für die ungestörte Ductusobliteration kritische Zeit (DOERR). Kommt aber ein Druckausgleich nicht zustande auf Grund der im linken Herzen bestehenden Stenose, so ergibt sich daraus die Persistenz des Ductus arteriosus Botalli.

Kausal genetisch führt BREDT die Kombination zahlreicher Missbildungen eines Herzens nicht auf embryonale, intrauterine Einflüsse zurück, sondern er macht übergeordnete chromosomal bedingte Kräfte dafür verantwortlich.

Der Fall II ist meiner Meinung nach ebenfalls in die Reihe der Entwicklungsstörungen zu stellen. Ein Hinweis darauf scheint mir schon in der Erwähnung zu liegen, dass bereits ein Kind derselben Familie 8 Tage nach der Geburt an Kreislaufversagen gestorben ist. Eine gewisse erbliche Disposition kann wohl nicht in Abrede gestellt werden. VIERODT erwähnt z.B. Fälle von KELLY, BROEMSER, FRIEDBERG, HUILLET und STREHLER, die familiär gehäuft, in einem Fall sogar bei 5 Geschwistern Herzmissbildungen sahen.

Abgesehen davon dass in der Anamnese auch sonst nichts auf eine entzündliche Genese deutet, spricht hier wiederum vor allem die Tatsache der Kombination zahlreicher Störungen an demselben Herzen gegen eine solche Annahme. Bedeutsam als Ausdruck einer reinen Wachstumsheftung ist m.E. die völlige Aplasie der Valvula bicuspidalis mitralis, denn wie SUDHOFF für seine Fälle von Atresie des Pulmonalostiums ganz einleuchtend anführt, kann es nicht durch entzündliche Prozesse zur Verschmelzung der Klappen kommen an einer Stelle, wo sie gar nicht angelegt bzw. gebildet waren.

Es ist auch in diesem Beispiel ausschliesslich die linke Herzantimere, die in ihrer Entwicklung gestört ist. Das Bild ihrer kombinierten Missbildungen kann jedoch aus denselben Gründen wie in Fall I nicht durch Septumdeviationen entstanden sein: es zeigt keine Transposition der grossen Gefässe, einen normalen Ursprung der Coronarien, die Klappen der Aorta und Pulmonalis sind zahl- und formgerecht und die Innenarchitektur der rechten Kammer unauffällig.

Der primäre Bildungsfehler ist in diesem Fall sicherlich die Mitralatresie gewesen, deren Vorkommen zu den grössten Seltenheiten gehört. DOERR meint, dass die Zahl der überhaupt bekannt gewordenen Fälle nicht über 10 liegt. Im neueren Schrifttum fand er nur die von ARIEL und LAAS.

Die durch die fehlende Verbindung zum linken Vorhof fast ausser Funktion gesetzte linke Kammer ist einer sekundären Atrophie anheimgefallen, ebenso wie die Aorta auf Grund der geringen Blutzufuhr über den Ventrikelseptumdefekt einen Anpassungsvorgang im Sinne der Hypoplasie durchgemacht hat. Eine Folge der Aortenhypoplasie und der dadurch gegebenen Strombehinderung war wiederum die Isthmusstenose der Aorta, d. h. die Persistenz der Enge des Abschnittes zwischen Abgang der linken A. subclavia und der Einmündung des Ductus arteriosus Botalli. Im fetalen Leben tritt das aus der aufsteigenden Aorta kommende Blut zum allergrössten Teil in die Bogenäste über, während die absteigende Aorta ihr Blut aus dem Ductus arteriosus Botalli erhält. Durch den "Isthmus" strömt demnach zu dieser Zeit nur relativ sehr wenig Blut. Damit hängt es wohl zusammen, dass nach THÉREMIN der Isthmus aortae in 80 % der Fälle noch bis zum Ende des 3. Lebensmonats enger ist, als der eigentliche Aortenbogen.

Der Ductus arteriosus Botalli übernimmt bei Vorliegen einer Isthmusstenose praktisch die Aufgabe eines Kollateralkreislaufes.

Der Ventrikelseptumdefekt ist ähnlich dem Offenbleiben des Foramen ovale vermutlich dadurch zu erklären, dass es infolge der Rückstauung und Blutüberfüllung im rechten Ventrikel zur Persistenz der fetalen Lücke im oberen Teil des Septum ventriculorum kam, wodurch die Versorgung der Coronarien, der rechten Kopf- und Armgefässe und damit eine Lebensfähigkeit in diesem Fall erst ermöglicht wurde.

Der interessanteste und auffälligste unter den 3 Fällen ist Fall III, denn seine Genese ist dem Anschein nach nicht so einheitlich wie die der beiden vorherigen. Er zeigt nicht nur die im Vorhergehenden schon eingehend besprochenen Störungen im Bereich des linken Herzens, sondern gleichzeitig Veränderungen auf der rechten Seite der Herzanlage.

Die Mitralatresie, der hypoplastische linke Ventrikel und der Ventrikelseptumdefekt sind in ihrer Entstehung sicherlich auch entwicklungsgeschichtlicher Natur und lassen sich im Gegensatz zu Fall II vielleicht nach der MOENCKE-BERGSchen Theorie der Septumdeviation deuten. Und zwar kann es sich nur um eine Abweichung allein des Ventrikelseptums nach links handeln, ohne Beteiligung des Septum bulbi et trunci, denn die Aorta hat ein normal weites Lumen und in der Zahl bzw. Form unauffällige Klappen, ebenso ist der Ursprung der Coronarien regelrecht. Allerdings kann über eine Veränderung der Innenarchitektur der rechten Kammer keine auf diese Theorie hinweisende Aussage gemacht werden.

Der Ventrikelseptumdefekt wäre bei dieser Annahme dadurch zustande gekommen, dass das Septum trunci den Anschluss an die abgewichene Kammerscheidewand verloren hätte.

Durch ein Abweichen des Septum ventriculorum wäre ebenfalls die reitende Position der Aorta zu erklären, d.h. das Septum gelangte infolge der Deviation nach links unter die Aorta, sodass diese teilweise aus dem rechten Ventrikel entspringt. (MOENCKEBERG)

Das offene Foramen ovale dürfte wiederum dadurch entstanden sein, dass sich das Blut aus dem linken Vorhof einen Ausweg suchte und die Schliessung der fetalen Lücke verhinderte.

Auch die Fehlanlage der Pulmonalklappe und die Verjüngung des Pulmonalrohres ist wohl als eine primäre Wachstumshemmung anzusehen, die eine sogenannte Arbeitshypertrophie und schliesslich durch Rückstauung eine Dilatation des rechten Ventrikels zur Folge haben musste.

Das Absonderliche dieses missgebildeten Herzens liegt in der Tatsache, dass hier gleichsam zwei Bilder ineinander verschoben zu sein scheinen, nämlich das der Stenose des linken Herzens und jenes der im Schrifttum als "Fallotsche Tetralogie" beschriebene, d.h. das gleichzeitige Auftreten von Pulmonalstenose, Defekt des vorderen oberen Septum interventriculare, der rechtsstehenden reitenden Aorta, Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels (KAUFMANN).

Ähnliche Beispiele habe ich in der mir zur Verfügung stehenden Literatur nicht finden können.

Abschliessend wäre noch ein Wort zu sagen über die Veränderung im Bereich der Trikuspidalis, die Verwachsung der Sehnenfäden des dorsalen Zipfels mit dem dorsalen Wandmuskel des rechten Ventrikels. Der histologische Befund, welcher eine geringgradige Vermehrung eines zellreichen interstitiellen Bindegewebes im rechten Herzmuskel zeigt, erlaubt die Vermutung, dass sich hier vielleicht doch ein sekundärer Entzündungsprozess abgespielt hat, wie er in der Nähe primärer Entwicklungsstörungen (locus minoris resistentiae nach BREDT) mehrfach beobachtet wurde.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wurde über drei Fälle von Herzmissbildung berichtet, deren gemeinsames Merkmal die überaus seltene Mitralstenose bzw. -atresie und ein hypoplastischer linker Ventrikel waren, mit einem sich auf hämodynamischem Wege daraus folgernden offenen Foramen ovale bzw. offenen Ductus arteriosus Botalli. Während in Fall I und II auch die Aorta im Sinne einer Hypoplasie verändert war, fand sich in Fall III neben einem Ventrikelseptumdefekt noch eine Fehlbildung der Pulmonalklappe, eine Verengung des Pulmonalrohres, eine deutliche Hypertrophie des rechten Ventrikels und ausserdem eine Verwachsung des dorsalen Trikuspidalzipfels mit der dorsalen Kammerwand.

In Fall I und II konnte die entzündliche Genese mit grösster Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen werden, ebenso die Lehre MOENCKEBERGs von der Septumdeviation als genetische Ursache mit den Argumenten BREDTs über Zahl und Form der Klappen an den Arterienostien, Coronarursprung, Innenarchitektur der Kammerwandung, Gleichzeitigkeit mehrerer Fehlbildungen widerlegt werden. Es wurde dagegen angenommen, dass die vorliegenden Missbildungen durch Wachstumshemmung und atrophische Prozesse der linkskammerigen und aortalen Herzantimere nach der Theorie von BREDT zustandekamen.

Im Fall III, der gleichsam eine Überlagerung von zwei typischen Bildern kombinierter Missbildungen ausdrückte, nämlich dem der Stenose des linken Herzens und dem der Fallotschen Tetralogie (PuS, Ventrikelseptumdefekt, rechtsstehende reitende Aorta, Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels), wurde ebenfalls eine Entwicklungshemmung und primäre Fehlbildung angenommen. Auf die Missbildung des linken Herzens fand die MOENCKEBERGsche Theorie von der Abweichung des Septum interventriculare Anwendung. Die Verwachsung des dorsalen Trikuspidalzipfels dagegen wurde auf Grund der histologischen Untersuchung der Herzwandmuskulatur im Sinne eines sekundären Entzündungsvorganges gedeutet.

LITERATURVERZEICHNIS

- Ariel und Laas: zit. nach Doerr.
- Aschoff: zit. nach Kaufmann.
- Bardeleben, Ad. v.: Verschluss des linken Ostium arteriosum in dem
Herzen eines halbjährigen Kindes.
Virch. Arch. 3, 305, 1851.
- Bauer, D. de F. und Astbury, E.C.:
Congenital cardiac disease, Bibliography of the
1000 cases analyzed in Maude Abotts Atlas.
Am. Heart J. 27, 688, 1944.
- Beneke, R.: Über Herzbildung und Herzmissbildung als Funktio-
nen primärer Blutstromformen.
Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 67, 1,
1920.

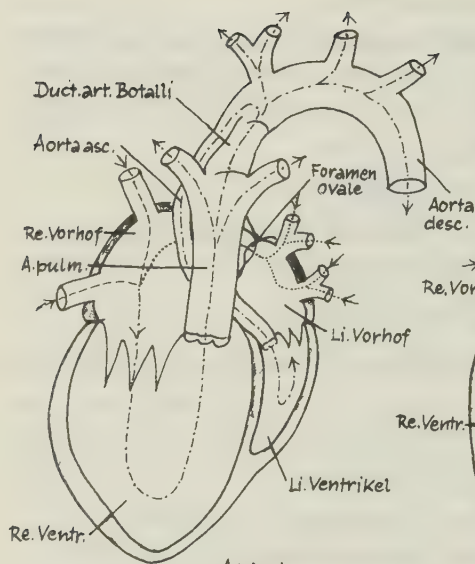
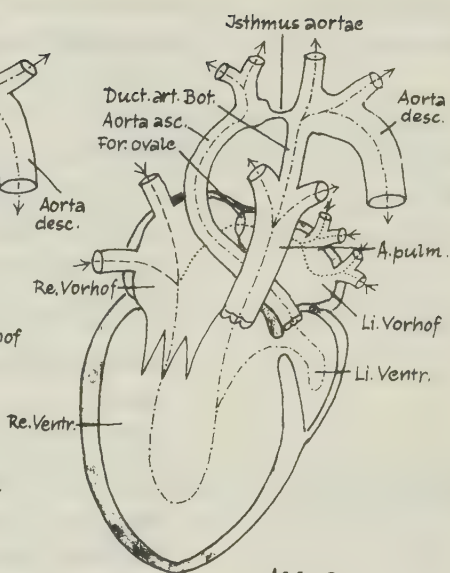
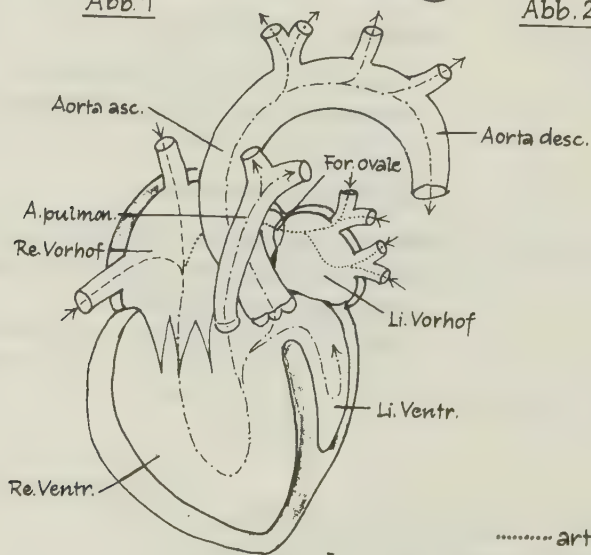
Zur Frage der Entstehung der Herzmissbildungen.
(Vortrag im Verein der Ärzte zu Halle)
Mü. med. Wschr. 1921, 1, 189.

Der Wasserstoss als gewebsformende Kraft im Or-
ganismus.
Beitr. path. Anat. 79, 166, 1928.
- Bredt, H.: Formdeutung und Entstehung des missgebildeten
menschlichen Herzens.
Virch. Arch. 296, 114, 1936.

Die Missbildungen des menschlichen Herzens.
Erg. d. Pathol. 30, 77, 1936.
- Buhl: zit. nach Herxheimer.
- Clara, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen.
Leipzig 1938.
- Doerr, W.: Über Missbildungen des menschlichen Herzens mit
besonderer Berücksichtigung von Bulbus und Truncus.
Virch. Arch. 310, 304, 1943.
Erg. Chir. 36, 1, 1950.

- Dudzus, M.: Über "cor triloculare biatriatum" mit Atresie des linken venösen Ostiums.
Virch. Arch. 237, 32, 1922.
- Fischer-Wasels, B.: Über fötale Infektionskrankheiten und fötale Endokarditis, nebst Bemerkungen über Herzmuskelverkalkungen.
Frf. Ztschr. Pathol. 7, 83, 1911.
- Friedmann, S., Murphy, L. und Ash, R.: Congenital mitral atresie with hypoplastic non-functioning left heart.
Am. J. Dis. Childr. 90, 176, 1955.
- Harris und Farber: zit. nach Large.
- Herxheimer, G.: Missbildungen des Herzens und der grossen Gefässe. Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere (Handbuch v. Schwalbe).
T. III, Abt. 2, Lfg. 3, Kap. IV.
- Kaufmann: Spez. Pathol. Anatomie.
Bd. I/1 381.
- Kelly, Broemser, Friedberg, Huillet, Strehler: zit. nach Vierodt.
- Kreysig: zit. nach Herxheimer.
- Large, H.L.: Congenital mitral atresia.
Am. J. M. Sc. 219, 268, 1950.
- Meckel: zit. nach Herxheimer.
- Moenckeberg, J.G.: Henke u. Lubarsch
Hdb. der spez. Pathol. Anatomie u. Histologie,
2, 122, 1924.
- Pernkopf, E. und Wirtinger, W.: Die Transposition der Herzostien - ein Versuch der Erklärung dieser Erscheinung.
Die Phoronomie der Herzentwicklung als morphogenetische Grundlage der Erklärung.
Z. Anatomie 100, 563, 1933.

- Purks, W.K.: zit. nach Kaufmann.
- Rauchfuss, C.: Die angeborenen Entwicklungsfehler und die Fötal-krankheiten des Herzens und der grossen Gefässe. Hdb. d. Kinderkrh. v. Gerhardt, Bd. 4, I. Abt. 1878.
- Robinson: zit. nach Herxheimer.
- Rokitansky, C. v.: Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Braumüller, Wien 1875.
- Senac: zit. nach Herxheimer.
- Spitzer, A.: Über den Bauplan des normalen und missgebildeten Herzens. Virch. Arch. 243, 81, 1923.
- Sudhoff, Th.: zit. nach Moenckeberg.
- Taussig, H.B.: Congenital malformations of the heart. New York, The Commonwealth Fund, 1947.
- Thérémin, E.: zit. nach Moenckeberg.
- Vierodt, H.: Die angeborenen Herzkrankheiten. Nothnagel, Spez. Pathol. u. Therapie 15, 2, 1898.
und zit. nach Herxheimer.
- Willer, H. und Beck, L.: Über angeborene Stenose der Aorta asc. mit Atresie des Aortenostiums. Zugleich ein Beitrag zur Frage der fetalen Endokarditis. Zschr. Kreislauffschg. 24, 633, 1932.

Abb. 1Abb. 2Abb. 3

..... arteriell
 ----- venös
 - - - - - gemischt

Es sei mir gestattet, Herrn Professor Dr. SINGER für die liebenswürdige Überlassung des Themas und Herrn Oberarzt Privat-Dozent Dr. STAMPFL für die Übernahme des Referates sowie die freundliche Unterstützung zu danken.

LEBENS LAUF

Geboren am 2.11.1921 in Hamburg-Harburg als Tochter des Kaufmannes Eugen W a h l und seiner Ehefrau Meta geb. D e c h a u . Ich besuchte das Oberlyzeum in Hamburg-Harburg und die Klosterschule in Hamburg, wo ich im März 1940 die Reifeprüfung bestand. Nach Ableistung eines mehrmonatigen Kriegsdienstes begann ich das Medizinstudium in Hamburg und Freiburg im Breisgau und machte dort im Oktober 1942 die ärztliche Vorprüfung. Ich studierte dann an der Universität Tübingen und legte nach 6 klinischen Semestern im Februar 1947 in München das Staatsexamen ab. Im März 1947 erhielt ich die Bestallung als Arzt.

Vom Juni 1947 bis Mai 1956 war ich als Medizinalpraktikantin und später als Assistenzärztin im Kreiskrankenhaus Dinkelsbühl/Mfr. auf sämtlichen Fachabteilungen tätig. - Seit Sommer 1956 mache ich laufend Praxisvertretungen zwecks Vorbereitung auf die eigene Praxis.

Von 1945 - 1957 war ich mit dem praktischen Arzt Dr. Martin S t e c h e r n verheiratet.



